

Pulmonary Arterial Hypertension Associated With Idiopathic Hypereosinophilic Syndrome : Importance of Eosinophilia Control With Steroid Therapy

三津山 柚樹

杏林大学医学部 6年

はじめに

先行研究において、好酸球の浸潤が肺血管病変の進行に関与していることが示唆されている。好酸球増多を伴う肺動脈性肺高血圧症 (PAH) は稀な疾患である。本論文では、特発性好酸球増多症 (IHES) と診断された48歳女性の症例を報告する。患者はステロイドを用いた治療歴があり、プレドニソロン (PSL) 減量によりPAHと右心不全が進行したが、PSL増量により症状の改善を認めた。本症例はIHESに合併したPAHの管理において、ステロイド療法による好酸球増多のコントロールが重要であることを示唆している。

症例

48歳女性、呼吸困難、咳嗽、頸静脈怒張、および酸素化障害を主訴として当院に入院した。既往に、36歳時にIHESと診断され、その後右心不全を発症し肺動脈性肺高血圧症 (PAH) と診断され肺血管拡張薬が開始された。今回の入院の1か月前に、好酸球数が良好にコントロールされていたためPSLを中止していたが、その後にPAHおよび心不全が増悪し、緊急入院となった。精査の結果、IHESの再燃および右心不全と診断された。フロセミドの用量は増量された。さらに、PSLは入院後、再開、増量さ

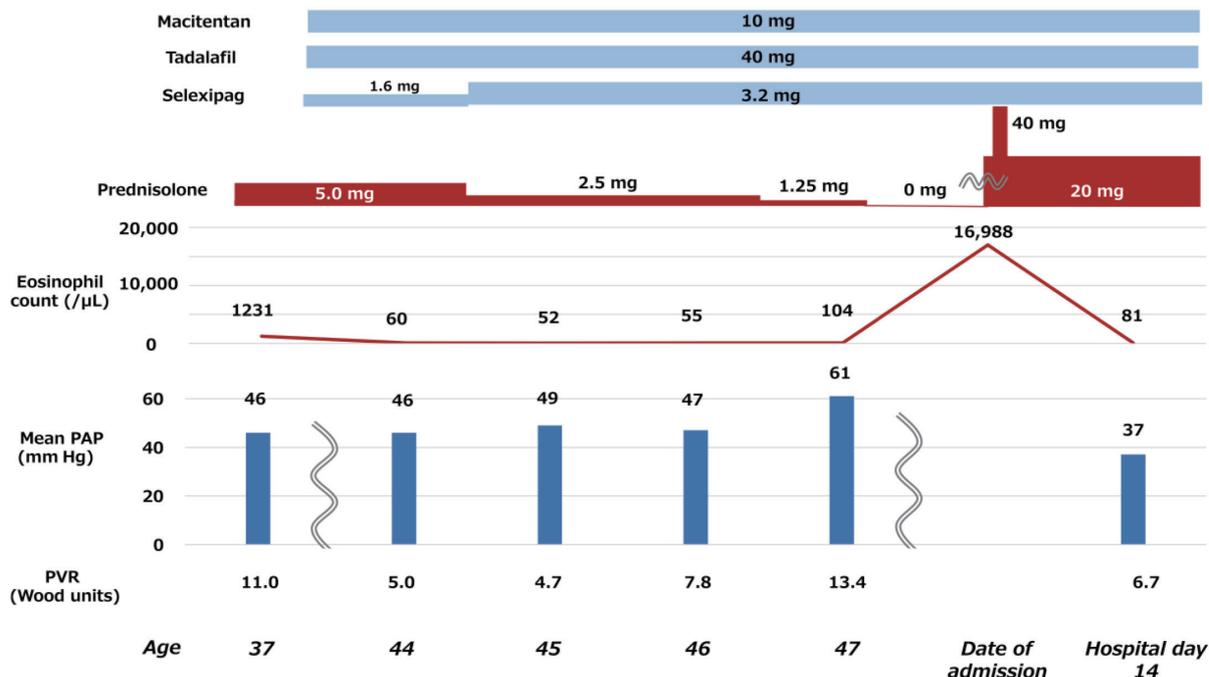


図1 臨床的経過 PAP, pulmonary arterial pressure; PVR, pulmonary vascular resistance.

れた。治療により、好酸球性肺疾患および右心不全は改善し、好酸球数の改善とともに血行動態の改善も認め、入院17日目に退院した。(図1)

考察

好酸球増多に伴う好酸球活性化は、脱顆粒を介して細胞傷害性物質を放出し、組織障害、線維化、および多臓器における血栓傾向を引き起こす。以前の報告では、心機能障害、血栓塞栓症、および血管疾患が、IHESの主な死因と関連していると報告されている¹⁾。IHESと肺動脈性肺高血圧症(PAH)の併存は極めて稀である。また近年の報告²⁻³⁾により、好酸球性炎症による肺血管リモデリングがPAHの増悪機序の一因である可能性が示唆される。加えて、ステロイドは、肺動脈性肺高血圧症において観察される肺動脈平滑筋細胞の異常増殖を、NF- κ Bの核内移行を阻害することにより抑制することが知られており⁴⁾、PAHの病態進行に対するPSLの調整因子としての役割が示唆される。

本症例は、IHESに合併するPAHの効果的な管理には、適切なステロイド療法による好酸球増多の制御が必要であることを示しており、好酸球関連炎症と肺血管疾患の特定のサブタイプとの関連性の可能性を強調している。

謝辞

本症例は、第265回日本循環器学会関東甲信越地方会にて発表をし、CJC Openに論文掲載されたものです。この

度は荣誉ある杏林医学会第14回学生リサーチ賞を受賞し、誠に光栄に存じます。本受賞は日頃よりご指導頂いております河野先生、合田先生をはじめ、ご支援くださった循環器内科の先生方のお力添えの賜物であり、心より深く御礼申し上げます。この荣誉に恥じぬよう、今後も一層研鑽を重ねてまいります。今回の受賞に際し、杏林医学会の先生方、関係者の方々にこの場をお借りし、深く御礼申し上げます。

【指導教員】医学部循環器内科学 教授 河野隆志、准教授 合田あゆみ

参考文献

- 1) Chusid MJ, Dale DC, West BC, Wolff SM. The hypereosinophilic syndrome: analysis of fourteen cases with review of the literature. *Medicine(Baltimore)* 1975; 54: 1-27.
- 2) Kawashima A, Kimura A, Katsuda S, et al. Pulmonary vasculitis with hypereosinophilia and episodic pulmonary hypertension: report of three siblings. *Pathol Int* 1995; 45: 66-74.
- 3) Weng M, Baron DM, Bloch KD, et al. Eosinophils are necessary for pulmonary arterial remodeling in a mouse model of eosinophilic inflammation-induced pulmonary hypertension. *Am J Physiol Lung Cell Mol Physiol* 2011; 301: L927-36.
- 4) Ogawa A, Firth AL, Yao W, Rubin LJ, Yuan JX. Prednisolone inhibits PDGF-induced nuclear translocation of NF-kappaB in human pulmonary artery smooth muscle cells. *Am J Physiol Lung Cell Mol Physiol* 2008; 295: L648-57.